

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1960

THÈSE

N° 97

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre VASSAL

Interne de l'Hôpital de Troyes

Né le 28 mars 1929, à Châlons-sur-Marne (Marne)

Présentée et soutenue publiquement le

196

L'ASTROCYTOME DU CERVELET
DANS LA PREMIÈRE ENFANCE

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1960

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1960

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre VASSAL

Interne de l'Hôpital de Troyes

Né le 28 mars 1929, à Châlons-sur-Marne (Marne)

Présentée et soutenue publiquement le

196

L'ASTROCYTOME DU CERVELET DANS LA PREMIÈRE ENFANCE

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuéjoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Lœper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (<i>chaire à titre personnel</i>)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DE GAUDART D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SOULIÉ (P.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)

MM.

Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque
	Port-Royal
	Tarnier
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	LACOMME (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	N...
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	VARANGOT (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	RENARD (G.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	ALBRY (M.)
Clinique de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MARIE (J.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Pitié)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LELONG (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	COSTE (F.)
Clinique urologique (Cochin)	DECHAUME (M.)
Electrophysiologie médicale (<i>chaire à titre personnel</i>)	SÉNÈQUE (J.)
Embryologie	LEMAIRE (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	FEY (B.)
Histologie	DJOURNO (A.)
Hygiène des collectivités (<i>chaire à titre personnel</i>)	GIROUD (A.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	N...
Hygiène et médecine préventive	VERNE (J.)
Médecine du Travail	DEPARIS (M.)
Médecine légale	TURPIN (R.)
Parasitologie	JOANNON (P.)
Pathologie chirurgicale	DESOILLE (H.)
Pathologie exotique	PIÉDELIEVRE (R.)
Pathologie expérimentale et comparée	GALLIARD (H.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (<i>chaire à titre personnel</i>)	COUVELAIRE (R.)
Pathologie médicale	LAVIER (G.)
Pathologie et thérapeutique générales	LENÈGRE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	MERKLEN (F.-P.)
Physiologie	N...
Physiologie (<i>chaire à titre personnel</i>)	GARCIN (R.)
Physique médicale	CHEYMOL (J.)
Radiologie médicale	BINET (L.)
Technique chirurgicale	BARGETON (D.)
Thérapeutique	DOGNON (A.)
	DESGREZ (H.)
	PATEL (J.)
	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.)	Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
	COUINAUD (C.)		NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	OLIVIER (G.)	Bactériologie	BARBIER (P.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i>		CHRISTOL (D.)
	BUSSER (F.)		TOURNIER (P.)
	GOUYGOU (Ch.)	Biochimie médicale	DESGREZ (P.) <i>pr. s. ch.</i>
	ORCEL (L.)		POLONOVSKI (J.) <i>m. conf.</i>
	PAILLAS (J.)		SCHAPIRA (G.) <i>m. conf.</i>

MM.

Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.) <i>m. conf.</i>
Carcinologie . .	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato- Syphiligraphie .	DUPERRAT (B.)
Electro- Radiologie . . .	LEDoux-LEBARD (G.)
Embryologie . .	Tuchmann-Duplessis (H.)
Hématologie . .	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie . . .	{ COUJARD (R.) <i>pr. s. ch.</i> MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie . . .	CORNET (A.)
Hygiène	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses . .	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	{ DERObERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail . . .	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie . .	LHERMITTE (F.)
	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie .	{ BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie . .	{ JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino- laryngologie . .	DEBAIN (J.)
Parasitologie . .	{ BRUMPT (L.C.) <i>pr. s. ch.</i> CHABAUD (A.)
	{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) <i>agr. per</i> LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie chirurgicale . .	

MM.

Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale .	{ CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) PLAS (F.) RICHET (G.)
	{ AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAGNE (P.) <i>m. conf.</i> CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) <i>m. conf.</i> ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Pathologie médicale	
Pédiatrie- Puériculture . .	{ JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie .	{ LEVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i> BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie . .	{ PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.) <i>m. conf.</i>
Pneumo- Phtisiologie . .	KREIS (B.)
Psychiatrie . . .	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie . .	DELBARRE (F.)
	{ CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.) <i>m. conf. agr.</i> GRELLET (M.)
Stomatologie . .	
Thérapeutique .	{ CHAÛSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUIENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . .	ABOULKER (P.)	Clinique neuro- rhumatologique	DE SÈZE (S.)
	AMELINE (A.)	Clinique obstétricale . .	GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.)		LEPAGE (F.)
	LÉGER (L.)		MAYER (M.)
	OLIVIER (C.)		MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)		RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.)	Clinique ophtalmologique	DESIGNES (P.)
	ROUX (M.)		OFFRET (G.)
	VERNE (J.-M.)	Clinique O.R.L.	MADURO (R.)
	HAGUENEAU (J.) <i>pr. s. ch.</i>	Clin. pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	BOUDIN (G.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
	CONTE (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	DOMART (A.)		
	MILLIEZ (P.)		
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)		
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) <i>prof. sans chaire</i>
Biochimie médicale	ETTORI (J.) <i>prof. à titre personnel</i>
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) <i>prof. sans chaire</i>

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Mlles CHAINTREUIL (G.), HURÉ (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PÈRE

In memoriam.

A MA MÈRE

A qui je dois d'avoir pu devenir médecin.

A MA FEMME

Compagne fidèle et traductrice bénévole.

A MON FILS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie Sociale
à la Faculté de Médecine de Paris

Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait l'honneur de bien vouloir
présider cet ouvrage.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR THIEFFRY

Grâce à l'obligeance duquel j'ai pu réaliser cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR APOSTOLIDÈS

Pour son enseignement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LEVEAU

Pour ses sages conseils.

A TOUS MES CHEFS DE SERVICE

A MES MAITRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
ET DE L'ÉCOLE DE REIMS

A TOUS CEUX QUI M'ONT AIDÉ
DANS MES ÉTUDES
ET DANS LA RÉDACTION DE CETTE THÈSE

Nous voulons dans cet exposé faire le point des acquisitions nouvelles sur les astrocytômes du cervelet de la première enfance.

Nous avons pu étudier, grâce à l'obligeance de Monsieur le Professeur THIEFFRY, 7 cas d'astrocytôme du cervelet chez de jeunes enfants. Deux sont morts, les 5 autres sont maintenant en bonne santé et chez ces opérés nous n'avons enregistré jusqu'alors aucune récurrence. Ces derniers peuvent donc être considérés à cette date comme guéris par l'intervention chirurgicale. La période de recul nous permettant d'émettre une telle hypothèse est actuellement de deux à dix ans.

Notre étude comportera donc :

- 1° La symptomatologie clinique et paraclinique de l'astrocytôme du cervelet.
 - 2° Une discussion à partir des observations nous ayant permis de réaliser cette étude.
 - 3°. Nos conclusions.
-

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE DE L'ASTROCYTOME DU CERVELET

L'astrocytôme du cervelet est une tumeur bénigne, par opposition au médulloblastôme, se développant le plus fréquemment aux dépens du vermis et dans les autres cas à partir d'un ou même des deux hémisphères cérébelleux.

I. - Etiologie

Il n'y a pas d'étiologie connue de l'astrocytôme du cervelet.

Cette tumeur se rencontre avec une fréquence presque égale dans l'un ou l'autre sexe, avec tout de même une certaine prédisposition pour le sexe masculin, soit 52 % environ.

L'âge moyen d'apparition de cette affection se situe aux alentours de vingt-deux ans ; cependant on note une recrudescence dans la prime enfance, vers quatre ans.

La fréquence de l'astrocytôme du cervelet par rapport aux autres tumeurs de la fosse postérieure est d'environ 30 % des cas. Ces tumeurs représentant elles-mêmes 53 % des cas des tumeurs intracraniennes.

Par contre, certains facteurs sont reconnus comme *prédisposants*, ce sont :

1° Les traumatismes.

2° Les maladies infectieuses, en particulier : la coqueluche, la rougeole.

II. - Premiers symptômes

Ce sont des signes d'HYPERTENSION INTRACRANIEUNE.

1) DES CEPHALEES

Dans 50 % des cas, on retrouve des céphalées. Elles sont en général assez particulières : occipitales ou nuquales, apparaissant le matin avant le petit déjeuner ou dans la deuxième partie de la nuit et calmées par des vomissements. Ces céphalées sont très violentes : l'enfant porte ses mains sur la nuque.

2) DES VOMISSEMENTS

Ils existent dans 40 % des cas.

Ces vomissements sont eux aussi matinaux avant le premier repas, calmant la céphalée, en général au rythme de un par jour, vomissements en jet.

3) DES TROUBLES OCULAIRES

Ce n'est jamais par une baisse de l'acuité visuelle que l'astrocytôme du cervelet va se révéler, mais par une stase papillaire mise en évidence par l'examen du fond d'œil.

4) L'HYDROCEPHALIE

Elle sera, chez les enfants, marquée par une augmentation anormale du volume de la tête.

Tous ces facteurs peuvent être réunis, mais il n'est pas rare d'observer l'absence, durant de longues années, d'un ou de plusieurs de ces symptômes. Par ailleurs, il faut insister sur leur intermittence : dans de nombreux cas, on pourra trouver des intervalles libres de trois à quatre semaines, allant même jusqu'à quelques mois. Ces intervalles libres deviendront de plus en plus brefs pour aboutir à l'installation d'une symptomatologie continue.

Dans 50 % des cas, ce seront des symptômes de LOCALISATION POSTÉRIEURE qui feront évoquer le diagnostic d'astrocytôme du cervelet.

1) DES TROUBLES CEREBELLEUX ISOLÉS

En particulier la perte de l'équilibre avec démarche ébrieuse ou à un degré plus important des chutes fréquentes toujours du même côté.

2) DES ATTITUDES ANTALGIQUES DE LA TÊTE

Que certains auteurs appellent des « attitudes privilégiées ». Le malade a une tendance à pencher la tête d'un côté.

3) DES CRISES POSTÉRIEURES DITES DE JACKSON

Plus rarement, le début sera marqué par des TROUBLES PSYCHIQUES FRUSTES ou de la FATIGUE.

III. - Période évocatrice

L'astrocytome du cervelet ne possède pas de période d'état, aussi nous avons été très gênés pour définir une période pendant laquelle de nouveaux signes, ou l'exacerbation de signes antérieurs, conduisent les parents à mener leur enfant à une consultation médicale. Cette période que nous avons appelé « période évocatrice », n'a pas de date précise d'apparition par rapport aux premiers symptômes présentés. Elle est aussi d'une durée très variable. Ceci tient à la nature même de l'astrocytome du cervelet, tumeur à évolution lente et progressant le plus souvent par poussées avec intervalles libres.

Cette période est caractérisée par :

A) SIGNES D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Ce sont :

1) CEPHALEES

a) INTENSITÉ

En général proportionnelle à l'intensité de l'hypertension intracranienne. Le plus souvent, elle reste légère, supportable pendant

longtemps grâce à la disjonction des sutures. Cependant, quand la disjonction devient totale, les céphalées sont atroces et l'enfant gémit et crie, en portant la main à sa tête, quelquefois dans la partie postérieure du crâne.

b) SIÈGE

Difficile à faire préciser chez l'enfant, le plus souvent occipital.

c) IRRADIATIONS

D'abord postérieures, elles peuvent se généraliser par la suite à tout le crâne.

d) HORAIRE

Souvent le matin au réveil ou dans la deuxième moitié de la nuit.

e) CAUSES DÉCLENCHANTES

La flexion de la tête, une course ou un effort intellectuel.

f) EVOLUTION

Rarement continues, elles sont caractérisées par des paroxysmes entre lesquels l'enfant ne souffre plus.

2) VOMISSEMENTS

Ils sont presque toujours présents, 95 % des cas. Ce sont des vomissements, soit alimentaires, soit bilieux, qui presque toujours surviennent après, ou quelquefois pendant, le paroxysme douloureux de la céphalée et la calment.

Ces vomissements sont sans effort, « en fusée », et surviennent le plus souvent une seule fois par jour le matin au réveil.

3) TROUBLES OCULAIRES

Ce sont les résultats de l'examen du fond d'œil caractérisés par la stase papillaire dont la fréquence est très grande : 95 %. La date d'apparition est difficile à préciser car cet examen n'est bien souvent pratiqué que tardivement. L'intensité de la stase est très variable, allant du « léger flou » jusqu'au grand œdème des papilles dont les bords sont noyés dans l'œdème et dont les veines sont très dilatées et sinueuses.

4) TROUBLES PSYCHIQUES

a) Le plus souvent, ce sont des manifestations frustes : troubles de l'attention, de la mémoire ou même des accès de somnolence.

b) Parfois, ce sont de petits états dépressifs : enfant triste, ne jouant plus, moins affectueux avec des troubles du comportement, enfant nerveux n'ayant plus de « goût à rien » et devenant parfaitement indifférent, voire même hostile au milieu dans lequel il vit.

5) HYDROCEPHALIE

Constante, d'autant plus visible que l'enfant est plus jeune.

Crâne globuleux, front olympien, bosses frontales saillantes, fosses temporales élargies : tels en sont les principaux signes.

Il existe souvent une circulation collatérale veineuse frontale et palpébrale.

La fontanelle antérieure est béante.

La percussion du crâne, surtout dans sa partie postérieure, est fréquemment douloureuse.

B) SYNDROME CÉRÉBELLO-VESTIBULAIRE

1) TROUBLES DU TONUS

a) ATTITUDES ANORMALES DE LA TÊTE

Ces « attitudes privilégiées » sont très fréquentes. Elles sont marquées par :

- *la flexion en avant* ;
- *l'inclinaison latérale*, souvent très marquée et parfois homolatérale à la tumeur ;
- au contraire, une attitude en *hyperextension* qui est le plus souvent contemporaine des paroxysmes céphalalgiques avec vomissements.

Plus rarement, une rotation de la tête ou une contracture de la nuque. Cette contracture peut même donner un signe de Kernig.

b) LES CRISES POSTÉRIEURES

Elles sont de deux sortes :

- *des crises hypertoniques* se présentant sous forme d'une attaque tonique, courte avec hyperextension de tout le corps, par-

fois même opisthotonos. S'ajoutent d'une manière constante à ces crises : une pâleur extrême, associée à un pouls vibrant mais lent et une respiration lente, irrégulière, présentant parfois les caractéristiques du rythme de Cheynes-Stockes. Elles sont souvent précédées d'un paroxysme céphalalgique atroce.

- *des crises d'hypotonie aiguë* : l'enfant présente un syndrome d'obnubilation générale avec dérochement des jambes : il s'effondre, reste pâle, inerte, la nuque et les membres flasques et ballants, ne répondant pas aux questions. Mais s'il est suffisamment âgé, il dira après la crise, se souvenir assez bien de ce qu'il a ressenti durant cette crise : il n'y a donc pas de perte de connaissance. Cette crise dure une dizaine de minutes. La pathogénie est difficile à préciser, s'agit-il d'un dérochement des jambes ? d'un équivalent épileptique ? d'une obnubilation générale ? d'une ataxie transitoire aiguë ou d'une brusque inhibition du tonus d'attitude ? Nous ne pouvons le dire.

c) L'HYPOTONIE

Elle existe dans 95 % des cas.

C'est un symptôme très fidèle et presque constant et elle est très intense. Parfois, cependant, c'est une hypotonie unilatérale ou à prédominance unilatérale.

Cette hypotonie peut se présenter sous différents aspects : soit généralisée, soit sous forme d'une fausses paraplégie, soit d'une manière plus discrète se présentant comme un ballotement un peu exagéré de l'extrémité d'un membre.

2) TROUBLES CEREBELLEUX

a) ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Toujours prédominante aux membres inférieurs, elle entraîne la démarche cérébelleuse, titubante, ébrieuse incertaine, oscillante, avec élargissement du polygone de sustentation. Ce tableau, associé à l'hypotonie, est la cause de nombreuses chutes.

b) ASYNERGIE

c) HYPERMÉTRIE

Elle est constante et on la recherche par les classiques épreuves du doigt sur le nez et sur l'oreille, du talon sur le genou.

On peut aussi compléter ces recherches par les épreuves de l'index

sur l'index de l'observateur ou de l'index à l'oreille correspondante, dans le sens sagittal.

d) ADIADOCOCINÉSIE

Assez fréquente, parfois unilatérale.

e) TREMBLEMENTS INTENTIONNELS

f) TROUBLES DE LA PAROLE qui est lente, scandée, monotone.

3) TROUBLES VESTIBULAIRES

Ils sont caractérisés par des troubles de l'équilibre statique.

a) LE SIGNE DE ROMBERG ou signe de Romberg sensibilisé.

b) LES PULSIONS

Fréquentes, l'enfant est entraîné d'un côté ou en avant, le tronc de plus en plus incliné en avant ou bien l'enfant s'éloigne ou se rapproche de la personne qui l'accompagne dans sa marche en le tenant par la main.

Cette pulsion correspond le plus souvent à une hypermétrie homolatérale.

Ces différents signes marquent déjà une évolution importante de la tumeur et doivent permettre d'envisager le diagnostic d'astrocytome du cervelet.

Sans traitement, l'évolution se poursuit par l'aggravation de tous les signes déjà décrits et par l'apparition de symptômes nouveaux.

+

IV. - Phase d'aggravation préterminale

A) TROUBLES OCULAIRES

Après la stase papillaire, on assiste à :

1) UNE ATROPHIE OPTIQUE POST-STASE

Papille pâle, décolorée avec bords irréguliers un peu flous, veines dilatées et coudées.

Evolution très progressive vers une véritable stase aiguë en rapport avec une surpression intracrânienne.

2) TROUBLES DE LA VISION

Amblyopie transitoire.

3) TROUBLES PUPILLAIRES

Mydriase.

Inégalité pupillaire.

Réflexes lumineux souvent paresseux, parfois disparus.

4) LE CHAMP VISUEL

En général reste normal.

5) EXOPHTALMIE

B) CRISES D'ÉPILEPSIE

Presque toujours généralisés, parfois de type Bravais-Jackson.

C) TROUBLES PROPREMENT VESTIBULAIRES

1) VERTIGES

Ce sont des vertiges nettement caractérisés par le type giratoire. Plus rarement, il s'agit d'un vertige de position.

2) NYSTAGMUS SPONTANE

Il peut avoir une valeur localisatrice suivant sa direction, selon sa densité et suivant sa forme. En fait, le nystagmus le plus fréquent est le nystagmus horizontal. Le nystagmus spontané est un signe essentiellement vestibulaire.

3) DEVIATIONS SEGMENTAIRES SPONTANÉES

La déviation s'accroît les yeux fermés et sera recherchée les bras tendus. La déviation semble être homolatérale vis-à-vis de la tumeur.

D) TROUBLES MOTEURS, SENSITIFS, RÉFLEXES ET SPHINCTÉRIENS

1) DES TROUBLES MOTEURS

Ils sont rares à l'état pur et frustres. Ils se traduisent par une fatigabilité, plus rarement par une diminution de la force segmentaire. Ce tableau pouvant prendre l'allure d'une fausse paraplégie.

2) DES TROUBLES SENSITIFS

Ce sont des signes d'atteinte de la voie pyramidale.

Les plus importants sont des troubles subjectifs qui prennent l'allure de douleurs irradiées. Cette irradiation est en général nuquale, cependant on peut constater une irradiation vers les plexus brachial et cervical.

Parfois, on a assisté à des troubles sensitifs objectifs. Il s'agit alors, et surtout d'hypoesthésie tactile, sans participation de la sensibilité profonde.

3) DES TROUBLES REFLEXES

a) RÉFLEXES TENDINEUX

Cette atteinte est très fréquente et se traduit par :

- l'*abolition* ou la *diminution* des réflexes tendineux. Cette lésion prédomine aux membres inférieurs, réflexes rotuliens ou achilléens ou les deux. Cette lésion semble due à l'étirement temporaire des racines postérieures par l'hypertension rachidienne.
- l'*exagération* des réflexes : soit généralisée, soit localisée.

b) RÉFLEXES CUTANÉS

- *abdominaux et crémastériens* ;
- *réflexes cutanés plantaires* en extension : signe de Babinski, relativement fréquent et bilatéral ;
- *clonus* : plus rare mais très long à s'épuiser.

Ces trois troubles, associés ou isolés, signent l'atteinte de la voie pyramidale. L'origine de cette atteinte est peut-être due soit à une irradiation du faisceau pyramidal par les ventricules latéraux dilatés, soit par compression de la tumeur au niveau du tronc cérébral.

4) DES TROUBLES SPHINCTERIENS

Incontinence des urines associée ou non à une incontinence des matières fécales (encoprésie).

E) ATTEINTE DES NERFS CRANIENS ET DES CENTRES BULBAIRES

1) NERF OLFACTIF

Atteinte très rare et difficile à mettre en évidence chez les jeunes enfants.

2) NERFS MOTEURS DE L'ŒIL

a) ATTEINTE DE LA III^e PAIRE

Très fréquente, se traduisant par un strabisme externe unilatéral dû à une parésie du droit interne correspondant.

Ceci semble dû à une compression du noyau d'origine du III.

b) PARALYSIE DE LA IV^e PAIRE

Exceptionnelle. La pathogénie de cette lésion est difficile à expliquer.

c) PARALYSIE DE LA VI^e PAIRE

Cette dernière semble très fréquente et due à l'hypertension intracranienne, ce qui explique sa fréquence et se traduit par un strabisme convergent.

3) LE TRIJUMEAU

Son atteinte n'est pas rare et se traduit par une diminution ou une abolition du réflexe cornéen. Jamais on ne trouve de troubles objectifs dans le territoire cutané de l'ophtalmique et des nerfs maxillaires.

4) LE FACIAL

On retrouve une paralysie faciale quand la tumeur comprime le plancher du IV^e ventricule et de ce fait lèse le genou du facial.

Cette paralysie, le plus souvent de type périphérique, est extrêmement discrète.

5) LE NERF ACOUSTIQUE

Nous reverrons l'atteinte de ce nerf avec l'examen O.R.L. para-clinique, mais les troubles se présentent sous forme de sifflements ou de bourdonnements d'oreille bilatéraux, donc d'ordre irritatif.

Cependant, il peut y avoir une atteinte lésionnelle se traduisant par une diminution de l'acuité auditive unilatérale.

6) LES NERFS DE LA LANGUE

Leur atteinte n'est jamais rencontrée.

7) ATTEINTE DES NERFS MIXTES : TROUBLES BULBAIRES

a) TROUBLES DE LA DÉGLUTITION

b) TROUBLES DE LA PHONATION

c) LE HOQUET

d) TROUBLES DU POULS

Il est particulièrement instable, mais le rythme est régulier.

e) TROUBLES RESPIRATOIRES

Ils sont un signe de gravité. La respiration est irrégulière avec des pauses : respiration suspireuse. Parfois la respiration se ralentit et ce trouble s'associe à une variation identique du pouls.

Les troubles bulbaires traduisent une extension de la tumeur et un état de gravité extrême.

F) TROUBLES GÉNÉRAUX ET MÉTABOLIQUES

1) L'ÉTAT GÉNÉRAL

Il est remarquablement conservé et le développement statural est peu modifié. De manière générale, la température est instable, présentant parfois des poussées, de périodicité plus ou moins irrégulière.

La formule sanguine peut extérioriser une légère polyglobulie et même une éosinophilie importante.

2) LES TROUBLES GENITAUX

Difficilement interprétables chez les enfants.

3) LES TROUBLES METABOLIQUES DE L'EAU ET DES PROTIDES

Ces troubles ne sont pas pathognomoniques de l'astrocytôme du cervelet. La polyurie, associée ou non à glycosurie ou à l'albuminurie, est fréquente dans les tumeurs du IV^e ventricule.

V. - Examens paracliniques

A) RADIOGRAPHIES DU CRANE

Les signes locaux sont exceptionnels. Par contre, les signes indirects sont fréquents pour ne pas dire constants. Ils se manifestent par des signes d'hydrocéphalie importante :

a) IMPRESSIONS DIGITALES

Aspect cérébriforme de la table interne.

b) LA DISJONCTION DES SUTURES

Elle est d'autant plus nette que le sujet est plus jeune et l'évolution de la tumeur plus ancienne.

c) L'ÉLARGISSEMENT DES FOSSES TEMPORALES

Les fosses temporales sont élargies comme soufflées avec des érosions en coups d'angle ou des décalcifications localisées.

d) L'ÉLARGISSEMENT DES SILLONS OSSEUX, DES SINUS VEINEUX, DES GRANULATIONS DE PACCHIONI

avec pour résultat l'aspect en éponge du diploë ou la diminution de l'épaisseur de la grande aile du sphénoïde ou encore l'aspect flou des pointes du rocher.

e) DES MODIFICATIONS DE LA SELLE TURQUE

Décalcification de la partie postérieure du plancher, altération des clénoïdes postérieures (amincissement, décalcification, amputation).

f) MODIFICATION DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Amincissement de la paroi donnant un aspect en verre de montre.

g) ABSENCE DE PARALLÉLISME

entre la direction du plancher de la selle turcique et celle du plancher du sinus sphénoïdal (signe de Stenvers).

B) LA PONCTION LOMBAIRE

A déconseiller fortement à cause du trop grand risque que cet examen fait courir du fait de la possibilité d'engagement.

C) ENCÉPHALOGRAPHIE GAZEUSE

Est encore plus à déconseiller car elle est dangereuse.

D) L'ÉLECTRO-ENCÉPHALOGRAMME

Cet examen est parmi les plus importants. Sa lecture donne des renseignements de trois ordres :

1) DES SIGNES TROMPEURS

- soit tracé normal ;
- soit des ondes lentes frontales localisées pouvant en imposer pour une tumeur frontale ;
- soit des ondes lentes diffuses sans spécificité, ni localisation.

2) DES SIGNES EVOCATEURS

En fonction du tableau clinique, ceci surtout chez l'adulte.

3) DES SIGNES CARACTERISTIQUES

Ondes lentes occipitales unilatérales.

Ou ondes lentes occipitales unilatérales associées à des ondes lentes bifrontales provoquées par l'hyperpnée.

E) EXAMEN O.R.L.

L'examen cochléo-vestibulaire montre tantôt des signes traduisant simplement l'hypertension intracrânienne (hypoexcitabilité électrique des canaux verticaux, hypoexcitabilité labyrinthique uni ou bilatérale). Parfois, cet examen met en évidence une atteinte directe du tronc cérébral : nystagmus ou encore hypoacousie.

On peut aussi trouver des vertiges, mais ils font partie de la symptomatologie tardive : soit vertiges de position, soit pulsion dans un sens déterminé.

En résumé, cet examen nous montre :

- soit des racines et des noyaux intacts ;
- soit des syndromes inhibiteurs ou irritatifs du vestibule ;
- soit des troubles de l'équilibre ;
- soit une dysharmonie vestibulaire de Barré.

F) EXAMEN OPHTALMIQUE

Il comprend :

- 1° Le fond d'œil.
- 2° La tension de l'artère centrale de la rétine : tension souvent augmentée.
- 3° La paralysie des nerfs oculo-moteurs.
- 4° L'examen de l'acuité visuelle.

G) LA VENTRICULOGRAPHIE

Examen précieux que l'on ne doit pratiquer qu'en milieu neuro-chirurgical.

Elle montre une dilatation symétrique des ventricules latéraux.

Le quotient d'Evans dépasse toujours le chiffre de 0,30.

Les auteurs anglais signalent un aspect flou du contour postérieur du corps ventriculaire du côté de la tumeur dans la position de Towne.

L'aqueduc peut être dilaté, coudé dans sa partie proximale, ou même non visible.

On peut, grâce à cet examen, étudier l'angle de Wilson-Lutz qui varie entre 125° et 140°, ce qui permet d'affirmer un processus expansif de la fosse postérieure.

Quant à la ligne de Ruggiero-Castellano (ligne perpendiculaire au clivus, tangentielle au plancher du III^e ventricule et se terminant dans le récessus sus-épiphysaire), l'extrémité rostrale de l'aqueduc se projette souvent au-dessus d'elle, signant ainsi la tumeur sous-tentorielle.

Le IV^e ventricule est modifié le plus souvent. Il peut être déplacé en avant, ou latéralement, dilaté, ou partiellement visible.

Les résultats de la ventriculographie permettent de préciser le siège de la lésion.

1) ASTROCYTOME HEMISPHERIQUE

Dilatation symétrique des ventricules latéraux du III^e et du IV^e ventricule.

2) ASTROCYTOME VERMIEN

Déplacement en avant et coude de l'aqueduc de Sylvius dans les tumeurs hautes.

Déplacement en avant et soulèvement du IV^e ventricule dans les tumeurs bas situées.

3) ASTROCYTOME DU IV^e VENTRICULE

Aqueduc raccourci et dilaté, défaut de remplissage du IV^e ventricule.

Cependant, à elle seule, la ventriculographie ne permet pas de poser le diagnostic de la nature de la lésion. Cet examen doit être complété par la clinique et la radiographie standard du crâne.

VI. - Formes cliniques

Il est bien arbitraire de vouloir subdiviser les astrocytômes du cervelet d'après leur siège, car les signes des astrocytômes vermiens

ou hémisphériques sont souvent les mêmes et de plus certains signes classiquement médians peuvent masquer une tumeur bien limitée d'un lobe, ou inversement.

VII. - Diagnostic

1) CLINIQUE

Les malades porteurs d'astrocytôme du cervelet sont en bon état général et ne sont pas confus. Tout au plus, dans certains cas, rencontre-t-on un certain degré d'obnubilation.

L'enfant tombe facilement, perd l'équilibre, dévie vers un côté. Cette phase a été précédée de plusieurs mois, pendant lesquels l'enfant a présenté des vomissements et des céphalées matinaux, ou de fin de nuit, qui ont pu faire penser à une origine digestive.

Le crâne est légèrement augmenté de volume, avec parfois une certaine saillie de la fosse postérieure.

La nuque est raide, la mobilisation de la tête est douloureuse et peut déclencher des vomissements ou des vertiges. Les douleurs sont nuquales avec irradiations cervico-dorsales.

L'examen neurologique découvre un syndrome cérébelleux, vestibulaire, dysharmonieux, avec troubles souvent unilatéraux : incoordination accompagnée d'une paralysie de certains nerfs crâniens, de compression modeste des voies motrices, d'un début de stase papillaire.

La lecture des clichés standard du crâne révèle la disjonction des sutures et des empreintes digitiformes.

L'électro-encéphalogramme et la ventriculographie viennent confirmer le diagnostic.

2) DIFFERENTIEL

C'est le diagnostic des tumeurs de la fosse postérieure : neurospongiôme, médulloblastôme ou encore arachnoïdite de la fosse postérieure, plus rarement, les papillômes et les épendymômes. Un diagnostic différentiel très difficile est celui de l'hémangiôme du cervelet.

Cependant, dans la plupart de ces affections, certains points sont très nettement différents de l'astrocytôme du cervelet.

L'état général est le plus souvent mauvais avec un amaigrissement notable. Le syndrome d'hypertension intracrânienne est d'installation rapide. (Dans l'astrocytôme du cervelet, son installation est lente et progressive.) Les rémissions sont rares et les céphalées sont continues et tenaces. Les signes cérébelleux sont rares ou d'apparition tardive, de même que la stase papillaire. Les paralysies des nerfs crâniens sont exceptionnelles. Les troubles bulbaires sont fréquents. Les radiographies du crâne n'objectivent pas les signes d'hypertension intracrânienne.

VIII. - Intervention

Nous ne parlerons pas ici de l'intervention ni de la technique opératoire, ceci entrant dans le cadre de la neuro-chirurgie, domaine médical hautement spécialisé. Cependant, c'est le seul traitement de l'astrocytôme du cervelet, tumeur qui n'est pas radio-sensible.

IX. - Suites opératoires

Actuellement, elles sont bonnes et le recul permet de le dire, si les conditions pré-opératoires sont satisfaisantes : malade en bon état général, et diagnostic tumoral posé dans de bons délais.

Les seuls cas de décès se présentent chez des sujets dont le diagnostic d'astrocytôme du cervelet avait trop tardé et dont l'état général était, de ce fait, déjà très altéré.

X. - Les récidives

Si la tumeur peut être ôtée d'une première intention et d'une manière totale, elles ne semblent pas à craindre. Ceci est en opposition avec certains auteurs étrangers, en particulier les auteurs russes, mais est confirmé par les auteurs français, anglais et américains.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

C... Alain, né le 4 mai 1945.

Hospitalisé le 4 novembre 1948.

Age : trois ans six mois.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

Grossesse normale.

Accouchement difficile : 15 heures mais pas de forceps.

Paralysie faciale dès la naissance qui dure trois jours.

Enfant cyanosé.

A 3 mois : ne tient pas sa tête.

A 6 mois : premiers sourires.

A 17 mois : se tient assis.

A 3 ans : marche.

Depuis un mois et demi : ne marche plus.

Durant cette période, il a présenté des crises convulsives caractérisées par une perte de conscience qui dure quelques secondes.

EXAMEN *le 4 novembre 1948*

Microcéphalie frontale.

Tête inclinée vers la droite.

Chevelure abondante, d'implantation basse.

Petit front, petit nez, grosses joues couvertes de duvet.

Oreille très peu ourlée à droite.

Dents sorties normalement mais implantation vicieuse, très gros bourrelet gingival supérieur.

Œil gauche fermé ou demi-fermé.

Œil droit ouvert avec strabisme convergent.

Nystagmus.

Inégalité pupillaire, droite plus importante que gauche.

Secousses ou plutôt frémissements des muscles faciaux à droite.

Asymétrie de la bouche par immobilité de la commissure droite.

Paralysie faciale droite.

Paralysie de la VI^e paire à droite.

Il existe sur les faces latérales du cou de gros troncs veineux, battants, doubles à gauche, simples à droite.

Exagération du réseau veineux du front et varicosités des joues.

Ne tient pas sa tête.

Ne se tient pas assis.

Hypotonie des membres supérieurs et inférieurs.

Par contre, il faut vaincre la contracture du tronc pour l'amener à la position assise et on peut alors ramener la tête au contact des membres inférieurs.

Réflexes :

— rotulien droit : présent, gauche : absent ;

— achilléen droit : absent, gauche : présent.

Réflexes des membres supérieurs : normaux.

Pas de Babinski.

Sensibilité conservée.

De façon fréquente, l'enfant pousse un cri prolongé suivi d'une période d'apnée puis d'une respiration rapide et d'un mouvement du pied droit ou gauche.

EXAMENS SPÉCIAUX :

F.O. : bords flous des papilles, à revoir dans 15 jours.

Radiographies du crâne :

— Grosse disjonction des sutures.

— Selle turcique à peine visible.

— Base du crâne plate.

— Image osseuse rétroturcique de la grosseur d'une noix.

Radiographie thoracique :

— Pas d'obstacle médiastinal visible.

— Vertèbres ne paraissant pas anormales.

Electro-encéphalogramme :

— L'enfant a les yeux ouverts, pleure fort mais reste tranquille.

— Rythme de base : 7, 8 cycles/seconde, ample. Ondes lentes, amples en courtes bouffées avec prédominance frontale bilatérale. RAS à droite.

Pas de pointes-ondes.

TRAITEMENT : Alepsal.

Le 18 novembre :

Nouvelles crises convulsives (3) à prédominance gauche.

Tremblement clonique de la jambe gauche.

Dilatation veineuse du cou très marquée.

Obnubilation très importante.

Trémulation superficielle de l'hémiface droite, surtout au niveau du menton.

Le 7 décembre :

Radiographie du crâne : rien de nouveau à signaler.

F.O. : stase papillaire bilatérale, gros œdèmes, ondes vasculaires, dilatation veineuse modérée, pas d'hémorragie.

Le 9 décembre :

Aggravation très importante de l'état.

INTERVENTION :

Relief du cerveau bien conservé, rien à signaler à la surface sauf en avant et près de la ligne médiane. On décomprime et on ferme.

SUITES OPÉRATOIRES :

Le soir la température monte, on réfrigère.

DÉCÈS le 10 décembre 1948.

VÉRIFICATION :

On trouve appendue et communiquant au cervelet gauche une grosse tumeur kystique jaune citrin. Plusieurs lésions analogues mais plus petites dans la fosse postérieure. A la face antérieure du bulbe 2 tumeurs latérales solides, dures avec la partie médiane rétrécie au même niveau de 1 à 1,5 cm de long, de chaque côté de la ligne médiane.

OBSERVATION II

L... Bernard, né le 23 juin 1948.

Hospitalisé le 26 janvier 1951.

Age : deux ans sept mois.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

Accouchement par forceps.

Strabisme à la naissance.

Démarche ébrieuse.

Tendance à la chute.

Ne cherche pas et ne peut pas se relever.

Depuis novembre 1950 :

1° Vomissements : difficiles, douloureux, avec épigastralgies. Survenant tous les jours puis tous les 2 ou 3 jours, puis moins souvent encore ; se produisant le matin à jeun vers 6 heures ou quelquefois dans la matinée.

Après le vomissement l'enfant reprend une vie normale (mange et joue).

2° Parfois *diarrhée* peu abondante.

3° *Nausées* importantes.

4° *Baillements* importants.

5° *Perte de conscience*, de *sensibilité* ou *excitation* pendant quelques secondes avec pâleur subite, sueurs, yeux révulsés. Puis tout rentre dans l'ordre et l'enfant rejoue. Cet épisode s'est répété 3 ou 4 fois après les vomissements.

6° Se frotte le nez fréquemment.

Périmètre crânien : 49 cm.

Radiographie d'estomac : normale.

Le 13 janvier 1951 :

Ne peut plus marcher du tout.

Périmètre crânien : 50,5 cm.

Hypotonie.

Radiographie du crâne : élargissement des sutures.

Fond d'œil :

— œil droit : papille à bords estompés ;

— œil gauche : papille à bords flous, léger œdème.

Depuis le 23 janvier 1951 :

A trois reprises, opisthotonos complet durant quelques minutes avec douleurs, yeux révulsés, contracture des membres en extension.

Enfant hostile.

EXAMEN le 26 janvier 1951 :

Enfant hostile, apyrétique.

Hydrocéphalie évidente ; disjonction des sutures.

Yeux en coucher de soleil.

Disparition du rebord orbitaire.

Bruit de pôt félé.

Lésions de grattage au niveau du thorax.

Glossite et lésions irritatives de la lèvre inférieure.

Lésions dentaires d'abrasement, importantes, surtout des incisives supérieures dues à des mouvements continus de la langue, d'abord en haut puis en bas.

Examen neurologique :

— *Membres inférieurs* : hyperextension, permanente à droite avec contracture mais hypotonie généralisée.

Clonus bilatéral avec provocation hétérolatérale presque spontanée.

Réflexes vifs.

Babinski bilatéral, spontané à gauche.

— *Membres supérieurs* :

Tremblements généralisés, fins, rapides, dissociés, permanents, accentués intentionnellement.

— *Aux 4 membres* : mouvements athétosiques.

L'enfant, assis, se plie en deux.

Debout, perte de tous les réflexes de posture, aucun effort de redressement.

Fond d'œil : œdème à gauche.

PASSAGE EN NEUROCHIRURGIE le 26 janvier 1951 :

Trépanation frontale bilatérale : dure-mère et cerveau très tendus. Ventricules très dilatés. L.C.R. très tendu, qu'on laisse couler. A la fin de la ponction, l'enfant est plus conscient.

E.E.G. : rythme de base net de 8 à 9 cycles/seconde, normal. Nombreuses ondes lentes, amples, 1,5 à 3 cycles/seconde, généralisées dont certaines plus aiguës, isolées, occipitales à maximum gauche inconstantes.

Conclusion : hypertension intracrânienne. Tumeur cérébrale de la fosse postérieure assez probable, peut-être gauche.

Le 27 janvier :

Ponction ventriculaire.

Le 29 janvier :

Etat légèrement amélioré, enfant conscient, calme, parlant un peu.

Contracture et syndrome pyramidal moins importants.

Le 29 dans la nuit :

Etat de mal convulsif.

Le 30 janvier :

Coma. Quadricontracture. Véritable crise tonique presque permanente.

Le 31 janvier :

Vu l'état de l'enfant, on décide, vue l'absence de température, une décompression postérieure. On ponctionne les 2 hémisphères. A gauche : liquide jaune, donc vraisemblablement *astrocytôme*.

DÉCÈS dans la nuit du 31 janvier 1951.

VÉRIFICATION :

Astrocytôme du vermis et de l'hémisphère gauche.

OBSERVATION III

P... Gérard, né le 24 janvier 1950.

Hospitalisé le 19 juillet 1952.

Age : deux ans six mois.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

Il y a un an :

Chute d'une table suivie d'un coma de 45 minutes.

Dans les jours qui suivent la chute et pendant un mois : étourdissements fréquents.

Pertes de connaissance brutales.

Chutes faciles d'un côté ou de l'autre, 2 ou 3 fois dans la journée.

Dix jours après la chute : apparition de céphalées occipitales et de vomissements qui calment la céphalée.

Il y a huit jours :

Alors que l'enfant jouait, il se plaint de la région nucale et vomit.

Le lendemain, apparition du strabisme et disparition de la céphalée et des vomissements.

Il est alors hospitalisé pour : strabisme convergent d'apparition brutale.

EXAMEN :

Parle et comprend bien.

Ataxie statique importante.

M.I. écartés.

Lance sa jambe gauche en avant et en dehors.

Danse des orteils.

Pas d'ataxie cinétique.

Pas d'hypotonie vraie mais hyperlaxité ligamentaire importante généralisée avec hyperlaxité cutanée.

Réflexes normaux.

Babinski bilatéral.

Pas de signes de dysmétrie et d'asynergie.

Dans le demi-tour, manque de tomber.

En se relevant, petit déséquilibre.

Démarche ébrieuse.

Cheveux usés dans la région occipitale où l'enfant accuse la douleur.

Bruit de pôt fêlé dans la région temporale.

Résumé : hydrocéphalie et troubles de l'équilibre. Paralysie oculaire de fonction.

EXAMENS SPÉCIAUX :

Cuti : positive.

F.O. : normaux.

Radiographie du crâne :

— janvier 1952 : disjonction des sutures.

— 19 juillet 1952 : images nettes d'empreintes digitiformes et de disjonction des sutures.

E.E.G. :

— 24 juillet 1952 : assez nombreuses ondes lentes à maximum antérieur, un peu plus nombreuses à droite. S.L.I. : aucune modification du tracé.

Conclusion : tracé légèrement altéré, tumeur des hémisphères très peu probable, tumeur de la fosse postérieure possible.

Ventriculographie : hydrocéphalie symétrique. Lipiodol intraventriculaire : tumeur postérieure bombant dans le IV^e ventricule.

INTERVENTION :

Tumeur très étendue, de la grande citerne à la calotte pédonculaire. Tumeur étendue sur toute la hauteur du tronc cérébral. Elle infiltre tout le tissu cérébelleux et les paralysies de fonction sont dues à une infiltration de la bandelette longitudinale postérieure.

Exérèse partielle complétée par la radiothérapie.

SUITES OPÉRATOIRES :

Normales. L'enfant va bien.

OBSERVATION IV

O... Jean-Claude, né le 14 mai 1951.

Hospitalisé le 19 mai 1956.

Age : cinq ans.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

Accouchement normal, évolution normale.

Otite chronique de 8 mois à 2 ans et demi.

Début février 1956 :

Vomissements faciles en jet, après chaque repas.

Céphalées occipitales, très intenses le matin ; calmées par les vomissements.

Après un traitement symptomatique, on constate une amélioration.

Avril 1956 :

Douleur à la mobilisation de la nuque.

Mai 1956 :

Démarche instable avec chutes.

Troubles de la coordination.

Hypotonie.

Troubles neuro-végétatifs.

Somnolence.

Crises d'agitation nocturne atypiques, vraisemblablement en rapport avec des paroxysmes douloureux.

EXAMEN *le 19 mai 1956 :*

Hypotonie.

Asynergie du tronc et des membres inférieurs.

Bruit de pot fêlé.

EXAMENS SPÉCIAUX *le 22 mai 1956* :

E.E.G. :

— Tracé très altéré. Hypersynchrone au repos. Paroxystique à la S.L.I. avec un maximum postérieur gauche.

Ventriculographie :

— Dilatation des ventricules supratentorielle. Aqueduc coudé avec refoulement en avant de sa portion inférieure.

De face, en procubitus : une plage gazeuse inférieure pourrait correspondre au IV^e ventricule injecté et refoulé à gauche.

Il s'agit manifestement d'une grosse tumeur cérébelleuse prédominant à droite.

INTERVENTION *le 22 mai 1956* :

Astrocytôme à point de départ vermien.

SUITES OPÉRATOIRES :

Le 24 mai :

Bon aspect, discrète dysmétrie.

Le 27 mai :

Fébrile. P.L. considérée comme normale.

Le 30 mai :

Apyrétique, va bien.

Le 13 juin :

Les troubles cérébelleux diminuent.

Le 16 juin :

Etat cérébelleux satisfaisant, mais température à 38°4.

Le 22 juin :

Température à 40° par oscillations sans signes de localisation.

Le 3 juillet :

Température : 38°-39°.

Radiographie des sinus : négative.

Culot urinaire normal.

Sérodiagnostic typhoïde : négatif.

P.L. : 128 éléments (90 % de lymphocytes); albumine : 1,10.

I.D. 10 unités : négative.

Numération-formule :

G.R. : 4.120.000.

G.B. : 9.600 ; 59 % de polynucléaires.

V.S. : 8-22.

E.E.G. : tracé très amélioré, presque normalisé, reste la S.L.I. pathologique (très rares ondes aiguës postérieures à gauche).

Le 5 juillet :

Examen neurologique :

Hypotonie généralisée.

Force musculaire normale aux membres inférieurs et supérieurs.

Réflexes vifs aux membres inférieurs, actuellement provoquant la réponse des adducteurs.

Réflexes normaux aux membres supérieurs.

Recherche de virus : résultat négatif.

Fin juillet :

Sortie, va bien.

OBSERVATION V

L.B... Joelle, née le 6 avril 1952.

Hospitalisée le 18 janvier 1955.

Agée de deux ans neuf mois.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

— Janvier 1953 : toxicose.

— Février 1954 : oreillons.

— Mai 1954 : rougeole.

— Juin 1954 : coqueluche.

— Décembre 1954 : varicelle.

— De novembre 1953 à septembre 1954, elle est en nourrice. A ce moment, sa mère constate un changement dans le caractère de l'enfant : elle est moins gaie.

— En décembre, au cours de la varicelle, on note des céphalées.

EXAMEN le 18 janvier 1955 :

Depuis le 8 janvier 1955 : vomissements le matin au lever.

Attitude en chien fusil.

Grosse tête.

Circulation collatérale temporale.

Strabisme convergent discret mais net.

Signe de Kernig.

Hyperlaxité très discrète à flexion dorsale du pied.

Hyperlaxité plus nette au membre supérieur droit.

Motricité normale.

Pas de réflexes aux membres inférieurs.

Réflexes normaux aux membres supérieurs.

Cutanés plantaires : normaux.

Pas de signes cérébelleux.

Pas d'atteinte des nerfs crâniens, sauf de la VI^e paire.

Impression de discrète dysmétrie à droite.

Tous les jours, à partir de 16 heures, l'enfant se sent bien, joue et semble redevenue normale.

EXAMENS SPÉCIAUX :

Cuti : positive.

Fond d'œil : œdème papillaire bilatéral.

Radiographie du crâne : empreintes digitiformes et disjonction des sutures.

Ventriculographie : -surtension hydrocéphalique notable des ventricules latéraux et du III^e. L'aqueduc est un peu dilaté, raccourci et couché en avant. La courbe n'est plus régulière et se ferme.

De profil, le IV^e ventricule non dilaté est refoulé en arrière et en avant.

De face, il paraît un peu étiré dans le sens vertical et surtout très refoulé vers la gauche.

Tumeur cérébelleuse inférieure occupant une grande partie du lobe cérébelleux droit.

INTERVENTION le 20 janvier 1955 :

Lobe cérébelleux droit très tendu. On retire 60 cm³ de liquide jaune. On voit une énorme tumeur kystique qui remplit le vermis et l'amygdale droite.

On l'enlève en totalité : tumeur et kyste qui se clivent bien du tissu sain.

Le IV^e ventricule en fin d'intervention est largement ouvert. On laisse l'enfant sur la table jusqu'au lendemain sous hibernation que l'on poursuit jusqu'au 24 janvier.

SUITES OPÉRATOIRES :

Normales.

OBSERVATION VI

P... Christine, née le 5 novembre 1952.

Hospitalisée le 10 novembre 1956.

Age : quatre ans.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS : néant.

Depuis un an :

Pas de prise de poids.

Depuis quatre mois :

Troubles digestifs.

Haleine fétide et anorexie.

Vomissements : le matin, précédés par de l'agitation et des larmes, l'enfant se tient le derrière de la tête.

Diarrhée et constipation alternées.

Décoloration des selles de temps à autre.

Depuis un mois :

Changement de caractère.

Asthénie très importante.

L'enfant veut rester allongée.

Depuis le 20 octobre :

Vomissements tous les deux ou trois jours.

Sommeil difficile.

Accentuation de l'état asthénique.

Souffre quand on la lave ou la coiffe.

Démarche ébrieuse.

EXAMEN :

Hypotonie plus considérable à la racine du membre inférieur gauche.

Quadriceps gauche : force musculaire diminuée.

Membres supérieurs : ballotement symétrique des deux côtés.

Asynergie du tronc.

Dysmétrie bilatérale : doigt - nez.

Réflexes rotuliens :

— à gauche : présent ;

— à droite : diminué mais présent.

Enfant debout : danse des tendons du pied.

Marche à quatre pattes en propulsant ses deux membres inférieurs en même temps.

Percussion du crâne : bruit de pot fêlé.

EXAMENS SPÉCIAUX :

Fond d'œil : stase papillaire bilatérale.

E.E.G. : anomalies diffuses, ondes lentes et pointes-ondes.

Radiographie du crâne : empreintes digitiformes et disjonction des sutures.

Ventriculographie : dilatation ventriculaire. Surélévation du plancher du III^e ventricule. L'aqueduc est télescopé et dilaté. Le IV^e ventricule est refoulé en arrière et à gauche par une volumineuse tumeur cérébelleuse à maximum inférieur.

INTERVENTION le 16 novembre 1956 :

Ablation d'un astrocytôme probable avec énorme kyste de l'hémisphère cérébelleux droit refoulant le IV^e ventricule mais ne communiquant pas avec lui.

Tumeur enlevée bien limitée mais pas énucléable.

SUITES OPÉRATOIRES :

Normales.

Le 2 février 1957 :

— Excellent état.

— Marche normale.

— Plus de dysmétrie.

OBSERVATION VII

C... Chantal, née le 16 janvier 1955.

Age : trois ans.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

Tombe de son lit en septembre 1956.

Syncope (?).

Apparition un mois après de strabisme.

Se cyanose dans son bain.

Début décembre 1957 :

— Angine avec température à 40° : petits boutons dans la gorge. La température reste irrégulière pendant quinze jours.

Le 30 décembre :

— température normale ;

— vomissements ;

— céphalées ;

— somnolence ;

— démarche ébrieuse ;

— maladresse des mouvements.

HOSPITALISATION le 1^{er} janvier 1958, à Troyes.

EXAMEN :

2 janvier 1958 :

Bon état de nutrition, pannicule adipeux important, tissus mous, peut donc avoir un peu maigri.

Éléments de prurigo sur le bras gauche et la région lombaire.

Se plaint de l'œil gauche.

Pas de troubles du tonus.

Force segmentaire normale.

Réflexes rotuliens, achilléens : présents.

Cutanés plantaires en flexion.

Réflexes ostéo-tendineux des membres supérieurs : normaux.

Léger tremblement intentionnel de la main droite.
Démarche normale mais tendance à la chute vers la droite.
Nuque souple.
Pas de paralysie faciale.
Pas de signes méningés.
Radiographie du crâne : normale.
E.E.G. : tracé normal pour une enfant de cet âge.
F.O. : pas de signes de stase papillaire.

Le 6 janvier 1958 :

De nouveau, démarche ébrieuse mais disparition de la tendance à la chute vers la droite.
Tremblement rapide, discret, qui s'exagère quand l'enfant porte à sa bouche.

Le 13 janvier 1958 :

L'enfant présente un pied valgum reposant sur le bord interne du pied et augmentant son polygone de sustentation.
Jambes déjetées en dehors.
Psychisme inquiet.
Pleure facilement.
Pas de raideur méningée.

Sortie du service le 14 janvier :

Avec comme diagnostic : ataxie cérébelleuse aiguë.

Le 30 janvier 1958 :

Consultation externe à Troyes.
Marche un peu raide, stable par moments.
Genu valgum.
Station debout possible.
Pas de danse des tendons.
Force musculaire normale.
Hyperextensibilité.
Angle poplité droit plus ouvert que gauche.
Flexion dorsale du pied plus marquée à droite.
Signe du cache-sexe prédominant à droite.
En mobilisation passive, on se heurte à une résistance : il s'agit probablement de mouvements oppositionnistes de l'enfant.

Réflexes :

— rotuliens : un peu pendulaires et par moments il existe une composante tonique un peu augmentée ;
— achilléens : polycinétiques quand la jambe est en demi-flexion et le pied en l'air ; normaux quand le membre inférieur est en extension. Aux membres supérieurs, ils sont normaux ;
— cutané plantaire : normal ;
— cutanés abdominaux : normaux.
Sensibilité normale.
Pas de dysmétrie.
Pas de nystagmus.

Paires crâniennes : normales.

Strabisme convergent.

Numération-formule : G.R. : 3.980.000 ; hémoglobine : 81 % ; valeur globulaire : 1,01 ; G.B. : 6.400 ; poly. neutro. : 70 % ; éosino. : 3 % ; lympho. : 20 % ; grands lympho. : 7 %.

Liquide céphalo-rachidien : liquide clair ; 0,2 élément (leuco.) ; albumine : 0,20 % ; sucre : 0,75.

Examen électrique de la musculature des membres inférieurs. Réponses à la stimulation électrique des sciatiques poplités externes et des sciatiques poplités internes : normales. Chronaxie des jambiers antérieurs et des triiceps : normale.

Le 4 février 1958 :

Hospitalisation aux « Enfants-Malades » — Service du Professeur THIEFFRY.

EXAMEN :

Tonus : symétrique aux membres inférieurs et aux membres supérieurs.

Hyperextensibilité et hyperlaxité.

Force musculaire normale.

Réflexes ostéo-tendineux symétriques.

Pas de Babinski.

Examen neurologique normal.

E.E.G. le 5 février : tracé présentant un rythme de base de 5,6 c/s, assez net. Il s'y superpose en permanence des oscillations lentes peu amples sans localisation. S.L.I. : pas de réaction. Conclusion : tracé légèrement altéré sans signes de localisation.

Examen labyrinthique : le 6 février.

Il semble exister une réponse des deux labyrinthes. Examen très difficile en raison de l'âge du sujet.

Pasteur-virus : le 7 février : négatif pour Cocksackie A1 A2-A3.

Sortie le 11 février 1958.

Mars 1958 :

Consultation à Troyes : examen normal.

Août et septembre 1958 :

Céphalées.

Le 7 octobre 1958 :

Hospitalisation aux « Enfants-Malades » — Service du Professeur THIEFFRY.

Depuis le 4 octobre, l'enfant refuse de se lever, ne marche plus mais ne se plaint plus de la tête.

EXAMEN :

Hyperextensibilité.

Trépidations épileptoïdes inépuisables et bilatérales.

Babinski bilatéral.

Pied creux.

Syndrome cérébelleux statique.

Repose sur le bord interne du pied en augmentant son polygone de sustentation.

Périmètre crânien : 55,5 cm.

Radiographie du crâne : le crâne a considérablement augmenté de volume.

Impressions digitiformes, aplatissement de la lame quadrilatère.

Fond d'œil : strabisme convergent avec limitation partielle bilatérale de la convergence. Œdème de la papille bilatéral noyant partiellement la papille.

Veines normales. Pas d'hémorragie.

E.E.G. : rythme de base, 5-6 c/s. Ondes lentes, parfois très amples, continues, se présentant souvent sous forme d'encoches lentes diphasiques à très nette prédominance postérieure gauche — occipito-temporale — le plus souvent coupées par l'ouverture des yeux. Anomalies un peu augmentées par la S.L.I. *Conclusion* : tracé nettement plus altéré que le précédent. Anomalies lentes d'aspect un peu particulier en foyer assez limité, occipito-temporal postérieur gauche.

Conclusions :

Malformation congénitale.

Sténose de l'aqueduc.

Le 13 octobre 1958 :

Madame le Docteur LEPINTRE évoque alors un astrocytôme.

Numération-formule : G.R. : 4.450.000 ; hémoglobine : 84 % ; valeur globulaire : 0,94 ; G.B. : 7.600 ; poly. neutro. : 66 % ; poly. éosino. : 7 % ; lympho. : 13 % ; grands lympho. : 13 % ; mononucléaires : 1 %.

Le 17 octobre 1958 :

Ventriculographie : trous occipitaux, ventricules énormes. Injection d'air : 200 cm³. Bonne communication.

INTERVENTION le 17 octobre 1958 :

Tumeur du toit du IV^e ventricule. Ablation d'un astrocytôme du cervelet (astrocytôme typique sans aucun signe de malignité. Madame le Docteur BARGETON).

Compte rendu opératoire :

Ouverture de ligne médiane postérieure. L'os de la fosse postérieure est mince comme du celluloïd et se coupe comme de l'ongle. Le cervelet est tendu. Ponction du ventricule latéral. Ouverture de la dure-mère. Gros engorgement bilatéral symétrique. Tout le cervelet est gros, surtout le vermis qui est aplati, on le ponctionne, on trouve un kyste à liquide citrin : 5 cm³ à peine. On incise le vermis, on trouve une tumeur solide bien limitée, énorme : on l'enlève par morceaux. Elle a la taille d'une grosse mandarine et s'étend de la tente du cervelet aux amygdales et dans les deux lobes, en avant de l'épendyme du IV^e ventricule qui est refoulé et comprimé.

Au moment de l'ablation du dernier gros fragment qui est près de l'aqueduc, la respiration s'arrête et le pouls s'accélère. On ferme rapidement. En quelques minutes les troubles s'arrangent spontanément. Fermeture.

SUITES OPÉRATOIRES IMMÉDIATES :

Juste après le réveil : crise convulsive généralisée de courte durée.
Le lendemain matin : enfant consciente, pas de crise, mange.

SUITES OPÉRATOIRES LOINTAINES :

Étant donné la considérable hypertension intracranienne : l'amélioration est très lente.

Un mois après l'intervention : conscience encore imparfaite, le malade ne parle pas encore.

On a des craintes pour sa vision qui est certainement très basse, stase papillaire datant de presque un an et l'atrophie par stase paraît possible.

Par ailleurs : fosse postérieure plate ; la cicatrice n'est pas tendue ; les vomissements sont intermittents.

Il persiste un syndrome cérébelleux bilatéral et un syndrome pyramidal des deux membres inférieurs.

E.E.G. : anomalies lentes frontales droites.

26 novembre 1958 (Docteur ARTHUIS) :

Enfant grognon, difficile à examiner.

Aucun signe méningé.

Persistance du tremblement intentionnel.

Ballant normal aux mains (diminué à droite ; augmenté aux pieds).

Hypotonie symétrique des deux membres supérieurs alors qu'aux membres inférieurs le tonus semble normal.

Spasticité du triceps avec trépidations épileptoïdes des deux pieds (épui-sables à gauche).

Pas de Babinski, cutanés plantaires en flexion.

Réflexes rotuliens plus vifs à droite.

Réflexes achilléens polycinétiques aux deux membres.

Tricipital polycinétique des deux côtés.

Réflexes des membres supérieurs vifs et diffusés.

L'enfant se tient assise, mais cette position fait apparaître un tremblement généralisé, surtout à la tête et aux membres.

Debout, elle se comporte comme un enfant qui n'aurait jamais marché.

Pas de bombement de la fosse postérieure.

Persistance du strabisme.

Vomit toujours un peu.

F.O. : aucun signe de stase.

28 novembre 1958 :

Paraplégie, clonus bilatéral, hyperréflexibilité aux quatre membres.

3 décembre 1958 (Docteur ARTHUIS) :

Enfant toujours grognon, tremble moins.

Syndrome pyramidal aux membres inférieurs.

Spasticité du triceps. Hypotonie des membres supérieurs.

Grande difficulté des examens.

On décide la mobilisation de l'enfant.

10 décembre 1958 :

Hémogramme : G.R. : 4.360.000 ; G.B. : 5.600 ; hémoglobine : 89 % ; poly.
neutro. : 72 % ; éosino. : 7 % ; lympho. : 15 % ; mononucléaires : 6 %.

22 décembre 1958 :

Sortie.

18 mars 1959 :

Consultation.

Excellent état général.

Cicatrice parfaite et non tendue.

Marche presque normalement (pieds plats).

Jambes un peu écartées, ne tombe plus.

Pas de tremblement.

Réflexes tendineux vifs et symétriques.

Parle, mais son vocabulaire est réduit et les phrases sont trop primitives
pour son âge.

D'après les parents, l'enfant fait des progrès continus. Elle est propre.

DISCUSSION

I. — ÉTIOLOGIE

L'astrocytôme du cervelet se voit à tout AGE. Dans nos observations, nous avons pu constater un maximum de fréquence vers deux ans et demi : 3 observations sur 7.

Nous n'avons pas noté que le SEXE de l'enfant soit un facteur caractéristique, cependant une très légère majorité se dessine vis-à-vis des garçons dans nos observations : 4 cas sur 7. Nous rejoignons ainsi les conclusions du Professeur WERTHEIMER qui signale 55 % de garçons et les auteurs russes qui ont observé 31 cas sur 60.

Par contre, l'HÉRÉDITÉ ne semble jouer aucun rôle.

Certains facteurs sont classiquement reconnus comme prédisposants :

TRAUMATISMES CRANIENS PLUS OU MOINS RECENTS

Deux cas entrent dans ce cadre : on observe en effet les premiers symptômes un an après un traumatisme crânien.

- *Observation III* : chute d'un table suivie d'un coma de quarante-cinq minutes ; dans les mois suivants, l'enfant se plaint d'étourdissements fréquents, avec perte de connaissance brutale et chute facile d'un côté ou de l'autre plusieurs fois par jour.
- *Observation VII* : chute de son lit suivie de syncope ; un mois après, apparition de strabisme et de cyanose dans le bain.

Ceci rejoint encore les données du Professeur WERTHEIMER qui n'a pu retrouver que 4 cas sur 44 observations. Le Docteur VAN VEI TSIN signale 6 cas sur 60.

Cette notion de traumatisme crânien récent ne semble donc pas être caractéristique car en moyenne on ne la retrouve que dans 10 % des cas observés.

MALADIES INFECTIEUSES

Un seul cas : *observation V*, et encore on ne peut noter que des céphalées apparues en même temps que la varicelle, ce qui est loin d'être un fait d'exception et il nous semble difficile d'en tirer des conclusions bien que les symptômes majeurs apparaissent trois semaines après la fin de la maladie. Ce cas est encore plus compliqué par le fait de maladies infectieuses en série que l'enfant a contractées durant l'année 1954 : oreillons en janvier, rougeole en mai, coqueluche en juin et varicelle en décembre.

Le Docteur VAN VEI TSIN signale l'apparition des symptômes d'astrocytôme du cervelet après diverses maladies infectieuses sans notion de pourcentage. Le Professeur WERTHEIMER note 3 cas sur 44 étudiés.

Mais ce qui nous semble assez nouveau et relativement fréquent est la notion de traumatisme obstétrical.

TRAUMATISME OBSTETRICAL

C'est au Docteur VAN VEI TSIN, de l'Académie de Neuro-Chirurgie de l'U.R.S.S., que nous empruntons cette théorie. Il pense que l'astrocytôme du cervelet pourrait être déjà présent, au moins à l'état de potentiel, dès la vie embryonnaire. À l'appui de cette hypothèse, il constate que dans une série d'observations, l'enfant présentait, dès sa naissance, des dimensions anormales de la tête conditionnant un accouchement difficile et de longue durée. Dans ces cas d'accouchements difficiles, les enfants présentaient par la suite un retard staturo-pondéral, parfois même un retard du développement physique et psychique : 13 cas sur 60, d'après le Docteur VAN VEI TSIN.

Pour nous, 2 cas semblent corroborer cette hypothèse :

- *Observation I* : accouchement difficile, quinze heures, pas de forceps. Paralyse faciale à la naissance qui dure trois jours, cyanose. À trois mois, l'enfant ne tient pas sa tête, sourit à six mois, s'assoit à dix-sept mois et marche à trois ans.
- *Observation II* : accouchement par forceps, strabisme à la naissance.

Cette notion de traumatisme obstétrical ne peut être considérée comme absolue bien que cette hypothèse ne manque pas d'être séduisante.

II. — MODES DE DÉBUT

Dans la plupart des cas, les premiers symptômes sont des signes d'HYPERTENSION INTRACRANIENNE. Cette dernière est caractérisée par une brutale céphalée, le matin au réveil, qui le plus souvent s'accompagne d'un ou de plusieurs vomissements amenant la sédation des troubles. Il est rare que ces symptômes se renouvellent dans la journée, cependant nous avons pu noter des vomissements après chaque repas dans l'*observation IV*.

Les CÉPHALÉES sont à topographie particulière, autant que nous ayons pu le faire préciser : ce sont des céphalées postérieures, nuquales, souvent précédées par une sensation de malaise qui s'extériorise par des pleurs, par une agitation ou parfois même par la tendance de l'enfant à mettre ses mains derrière la tête.

Dans notre *observation VI*, l'enfant se plaignait chaque fois que sa mère la coiffait.

Dans ces céphalées, un fait est constant : le caractère intermittent toujours dominé par un paroxysme.

Quant aux VOMISSEMENTS, ils peuvent être isolés comme dans le cas de l'*observation V*, mais ce cas est le seul que nous ayons rencontré dans nos observations. Ces données rejoignent donc les conclusions du Docteur Donald D. MATSON qui trouve 6 vomissements isolés sur 34 cas, de même que le Professeur WERTHEIMER qui, lui, n'en trouve que 5 %.

Ces symptômes — céphalées et vomissements — ont tout d'abord une périodicité assez longue, une fois par mois, par exemple, pour devenir de plus en plus fréquents au fur et à mesure que l'hypertension intracrânienne augmente. Néanmoins, nous tenons à signaler un cas — *observation II* — où, au contraire, la périodicité fut inverse, ce qui permit de poser tout d'abord un diagnostic erroné faisant soupçonner une affection digestive.

Dans les autres cas, ce sont les SIGNES CÉRÉBELLEUX qui vont amener les parents à consulter un médecin pour des troubles de la marche ou des attitudes favorites et anormales de leur enfant. Ceci malheureusement, nous ne l'avons retrouvé que très rarement : *observation I*, après un retard important de la marche — premiers pas à trois ans — brutalement il cesse de marcher et présente en même temps des crises convulsives avec perte de conscience de quelques secondes.

Mais presque toujours — *observations II, IV, VI, VII* — les signes cérébelleux font suite aux céphalées et aux vomissements.

- Dans l'*observation VII*, en particulier, le syndrome cérébelleux, marqué par une démarche ébrieuse, a fait suite à une période de céphalées et de vomissements. Cette enfant, une fois hospitalisée, n'a pas représenté les mêmes symptômes, seule persistait une tendance à la chute. Quatre jours plus tard, lors d'un nouvel examen, réapparition de la démarche ébrieuse mais sans chute. Puis tout rentre dans l'ordre et l'on conclut à une ataxie cérébelleuse aiguë. Revue ensuite à l'hôpital des « Enfants-Malades » sans que les parents préviennent, un mois après, on conclut à un syndrome cérébelleux statique. Ce n'est que huit mois plus tard que le diagnostic sera posé.

A un moindre degré, nous retrouvons dans les observations sus-citées les mêmes faits.

- *Observation II* : enfant qui tombe souvent avec démarche ébrieuse. Lors de ces chutes, l'enfant ne cherche ni ne peut se relever. Ce syndrome est accompagné de vomissements le matin à jeun ou au plus tard dans la matinée ; ces vomissements sont difficiles, douloureux avec épigastralgies, mais après avoir vomi l'enfant reprend une vie normale : mange et joue. Parfois, on a pu noter après les vomissements une pâleur avec perte de conscience très brève.
- *Observation IV* : vomissements en jet après le repas, vomissements faciles calmant la céphalée occipitale très intense. Ces symptômes se présentent le matin.
- *Observation VI* : après un épisode gastro-intestinal non caractéristique, apparition de vomissements le matin, précédés par une agitation et des larmes, pendant laquelle l'enfant se tient le derrière de la tête.

Ceci correspond aux données classiques des symptômes d'hypertension intracrânienne avec une participation cérébelleuse.

Mais dans certains cas — *observation V* — les parents décèlent un CHANGEMENT DE CARACTÈRE : enfant moins gai, et — *observation VI* : l'enfant veut rester allongé. Dans la littérature, ce fait a été noté, en particulier par le Docteur D. MATSON, qui signale le cas d'un enfant de treize ans qui était « sans besoin et très nerveux » et qui de plus trouvait que « ce que lui donnait sa mère, comme nourriture, était mauvais ».

En résumé, la phase prodromique, en général dominée par les symptômes d'hypertension intracrânienne sous forme de céphalées et de vomissements, peut aussi être caractérisée par un syndrome céré-

belleux franc à type ataxique : chutes, incoordination de la marche ou des extrémités. Mais encore plus rarement, nous pouvons assister à des crises végétatives caractérisées soit par une perte de conscience, soit d'une manière plus ou moins spectaculaire par une simple agitation ou des larmes.

Il faut encore noter, mais cela ne fait plus tout à fait partie des « premiers symptômes », des ATTITUDES SPÉCIALES, telle l'*observation I* : où l'enfant a constamment la tête inclinée vers la droite. Ce cas est très net. D'autres auteurs, en particulier le Docteur VAN VEI TSIN, insistent sur cette « position privilégiée » et y attachent une grande importance diagnostique. D'autres cas, moins évidents, nous sont fournis par l'*observation V* où l'enfant garde une attitude en chien de fusil, et par l'*observation VII* où l'enfant se présente avec un pied valgum et marche sur le bord interne de son pied — ceci n'est pas caractéristique, mais on retrouve souvent cette notion de troubles à caractères « orthopédiques ». Parfois, et ce cas est cité par le Docteur D. MATSON, on se méprend sur la nature de l'affection et l'on fait porter à l'enfant des chaussures orthopédiques.

CONCLUSION

Les symptômes de début de l'astrocytôme du cervelet sont peu spécifiques, mais nous pensons que, devant tout changement de caractère, devant une attitude anormale et favorite, devant même une claudication ou un trouble de la position des membres récemment apparus sans cause objective, et, à plus forte raison devant des céphalées et des vomissements, la possibilité d'un astrocytôme du cervelet devra être envisagée.

III. — PÉRIODE ÉVOCATRICE

Il s'agit d'une période où les signes prennent une valeur évocatrice de néoformation intracrânienne. Aussi nous nous verrons obligés de considérer l'admission à l'hôpital comme début de ce stade. En effet, c'est l'apparition ou l'aggravation de signes, qui jusqu'alors étaient discrets chez ces enfants, qui les conduisent dans le service.

Cette période « d'état » semble caractérisée par la continuité des céphalées, des vomissements ou bien à l'opposé par la cessation des vomissements et l'apparition franche de signes cérébelleux de remplacement.

- *Observation III* : l'examen à l'entrée nous montre un enfant ayant cessé de vomir mais présentant une ataxie statique importante : les membres inférieurs sont écartés et l'on note une danse des orteils. Ceci est associé à une hyperlaxité ligamentaire importante avec hyperlaxité cutanée. De plus : démarche ébrieuse sans systématisation et manque de tomber dans le demi-tour.
- *Observation VI* : l'enfant marche à quatre pattes (quatre ans) en propulsant ses deux membres inférieurs en même temps. Hypotonie plus marquée au membre inférieur gauche. Asynergie du tronc. Dysmétrie bilatérale dans l'épreuve doigt - nez. Debout, danse des orteils. Ne vomit plus.
- *Observation VII* : enfant hostile présentant un syndrome cérébelleux statique. Tremblement intentionnel. Augmentation du polygone de sustentation. Hyperlaxité et hypotonie généralisées. Vomit peu.

L'HYPOTONIE que ces trois observations mettent en évidence, semble un signe majeur car nous l'avons retrouvée dans tous les cas, parfois même localisée à un membre ou à une partie de membre. Elle semble se présenter même comme un signe de localisation. Dans 5 cas, les signes d'hypotonie étaient homolatéraux.

La DYSMÉTRIE et l'ASYNERGIE étaient présentes dans 4 cas sur 7, soit 57 % des cas. On les retrouve aussi bien dans les lésions vermiennes qu'hémisphériques.

Quant à la DÉMARCHE ÉBRIEUSE, elle peut être considérée comme constante, car si nous ne la retrouvons que dans 4 cas sur 7, les 3 derniers correspondent à des sujets ayant cessé de marcher depuis le début de la maladie.

A côté de ces signes : hypotonie, démarche ébrieuse, il nous faut signaler les PULSIONS qui sont à l'origine des chutes, souvent d'un côté privilégié.

- *Observation III* : l'enfant lance sa jambe gauche en avant et en dehors.
- *Observation VII* : tendance à la chute vers le côté droit.

Cependant on ne peut en déduire une valeur d'homolatéralité de la localisation, car dans 2 cas la tumeur était vermienne.

Un autre signe bien décrit par le Docteur LOISEL et considéré par DE MARTEL et GUILLAUME comme constant dans les tumeurs du cer-velet, est le NYSTAGMUS. Nous ne l'avons rencontré que dans l'obser-

vation I. Nous pensons donc qu'il faut considérer ce signe comme très inconstant et même trompeur, car il semble plutôt que son existence soit liée à la coexistence de lésions vestibulaires, soit directement, soit par un mécanisme de compression à distance. Ce seul cas où nous avons pu l'observer, était en effet le cas d'un astrocytôme très évolué gagnant non seulement le toit mais encore toute la fosse postérieure et le bulbe.

Il faut encore noter la fréquence de TROUBLES DES RÉFLEXES, en particulier CUTANÉS. Nous avons rencontré 3 cas de signe de Babinski :

- *Observation II* : signe de Babinski bilatéral — spontané à gauche (homolatéral à la tumeur).
- *Observation III* : signe de Babinski bilatéral.
- *Observation VII* : signe de Babinski bilatéral.

Dans d'autres cas, nous avons même rencontré d'autres troubles nerveux de type pyramidal :

- *Observation I* : tremblement clonique de la jambe gauche.
- *Observation II* : clonus bilatéral avec provocation hétéro-latérale presque spontanée.
- *Observation VII* : trépidations épileptoïdes du pied presque inépuisables des deux côtés.

Quant à la notion d'homolatéralité des signes et de la localisation, elle ne nous a pas paru évidente ou du moins il faut préciser que la latéralité d'un signe ou sa prédominance semble en faveur de l'homolatéralité de la lésion. Cependant, la présence de signes unilatéraux ne nous permet pas de conclure à une lésion hémisphérique homolatérale, il peut s'agir en effet d'une lésion vermienne et leur absence ne peut permettre d'écarter le diagnostic d'astrocytôme du cervelet.

Si les vomissements ont disparu, un signe est retrouvé assez fréquemment à l'examen clinique : c'est le signe du « BRUIT DE POT FÊLÉ » que l'on constate à la percussion du crâne : 4 cas sur 7, ce qui signe un obstacle à la circulation du liquide céphalo-rachidien. Plus rarement, on constate une CIRCULATION VEINEUSE COLLATÉRALE du front et des faces latérales du cou — *observation I.*

Concurremment, nous avons rencontré parfois une ATTEINTE DES PAIRES CRANIENNES.

L'atteinte du VI, en particulier, semble la plus fréquente :

- *Observation I* : strabisme convergent droit dont nous n'avons pu préciser la date d'apparition.
- *Observation V* : strabisme convergent d'apparition récente.
- *Observation VII* : mais ce strabisme qui était apparu en octobre 1955 après une chute, est encore présent en janvier 1958 pour disparaître en février 1958 et réapparaître en octobre 1958.

C'est donc 3 cas de lésions du VI que nous avons retrouvés sur nos 7 observations, soit environ 43 % des cas, ce qui nous rapproche des théories du Docteur LOISEL qui citait 50 % alors que le Professeur WERTHEIMER n'en a retrouvé que 8 %. Quant à la *paralysie faciale périphérique*, nous ne l'avons retrouvée que :

- Dans l'*observation I* : cette paralysie faciale droite qui avait duré les trois premiers jours de la vie de l'enfant était disparue. Sa réapparition, constatée à l'admission, n'a pu être située dans le temps mais faisait partie du tableau de ce que nous appelons « période d'état ».

Pour l'*atteinte du VIII*, aucune observation ne nous a permis de la retrouver, il faut cependant signaler que sa recherche, malaisée chez le jeune enfant, est peut-être la cause de sa supposée absence.

De toutes façons, l'atteinte des nerfs crâniens semble bien correspondre à la « période d'état » puisque nous avons pu constater — *observations I et VII* — une disparition, parfois même assez prolongée, de la manifestation clinique des lésions. L'atteinte ne réapparaissant qu'avec le cortège des autres symptômes. Cette réapparition semble donc en rapport absolu avec une extension de la tumeur au tronc cérébral ou du moins à sa progression dans la cavité du IV^e ventricule, son implantation dans le plancher de ce dernier provoquant ainsi sur le tronc cérébral une compression.

Quant aux TROUBLES BULBAIRES que le Docteur LOISEL trouve dans 65 % des cas, nous n'en avons décelés d'une manière nette que :

- Dans l'*observation I* : enfant présentant assez fréquemment un cri suivi d'une apnée. Reprise de la respiration qui est rapide. Ce cas qui devait décédé présentait à la vérification une extension de sa tumeur au bulbe.

Ce qui nous conduit à penser que dans les autres cas la précocité du diagnostic ne nous a pas permis de retrouver un tel tableau.

Un autre cas — *observation II* — peut être rattaché à une atteinte bulbaire, l'enfant présentait des bâillements alternant avec des nausées. Dans ce cas encore, le sujet est décédé.

Le DÉFICIT MOTEUR localisé à un membre ne nous a pas été facile à retrouver du fait de l'hypotonie, cependant l'*observation VI* semble assez bien correspondre à la description : l'enfant présente une diminution de la force musculaire du quadriceps gauche.

Ces signes semblent maintenant accessoires et nous pensons que, dans l'intérêt du malade, le diagnostic porté plus précocement ne devrait plus permettre de les retrouver. En effet, à l'heure actuelle, les examens paracliniques nous donnent dans l'ensemble des renseignements plus précoces et de valeur diagnostique plus sûre.

IV. — EXAMEN OPHTALMIQUE

C'est avant tout l'examen du FOND DE L'ŒIL qui fut pratiqué dans 6 de nos observations. Chez 5 de ces malades, le fond de l'œil fut pathologique, seule l'*observation III* avait un F.O. normal. Dans tous les autres cas, nous observons un flou ou un œdème papillaire bilatéral. Néanmoins, l'*observation II* nous montre lors d'un nouvel examen pratiqué treize jours après le premier et juste avant l'intervention, un œdème papillaire gauche qui est homolatéral à la tumeur que l'on devait découvrir lors de l'intervention.

Cependant, dans aucun de ces cas nous n'avons rencontré d'hémorragie rétinienne et l'acuité visuelle n'a jamais été signalée comme perturbée.

V. — EXAMEN O.R.L.

Dans un seul cas — *observation VII* — l'examen a été pratiqué, les renseignements fournis sont ininterprétables en raison de l'âge du sujet. Cet examen, cité en particulier par le Professeur WERTHEIMER, ne semble que difficilement utilisable chez des sujets de la première enfance.

VI. — EXAMEN RADIOLOGIQUE STANDARD DU CRANE

Cet examen a été pratiqué dans 6 cas sur 7 et a toujours été révélateur de syndrome d'hypertension intracrânienne. En effet, chez ces jeunes enfants porteurs d'astrocytôme du cervelet, tumeur à évo-

lution lente, les remaniements osseux sont importants, et bien que cela ne puisse conduire à un diagnostic exact, les films permettent de conclure à une grande hypertension intracrânienne, surtout lorsqu'il s'agit de sujets qui, du fait de leur âge, devraient avoir un squelette crânien soudé.

Ces signes d'hypertension intracrânienne sont représentés par la disjonction des sutures osseuses, ou par la présence sur le squelette d'empreintes digitiformes.

Dans un cas — *observation VII* — nous avons observé la présence isolée d'empreintes digitiformes.

Dans 2 cas — *observations I et II* — le seul signe d'hypertension intracrânienne était la disjonction des sutures.

Dans les autres cas — *observations III, V et VI* — nous avons constaté la simultanéité des deux lésions : empreintes digitiformes et disjonction des sutures.

Dans l'*observation VII*, il est à noter en plus des empreintes digitiformes, un aplatissement de la lame quadrilatère, et dans l'*observation I*, la selle turcique était émoussée, à peine visible avec platybasie, ceci associé à une image osseuse rétroturcique surajoutée de la grosseur d'une noix.

Mais nous n'avons pu retrouver les lésions décrites par le Professeur WERTHEIMER, c'est-à-dire l'élargissement des sillons osseux, des sinus veineux conduisant à l'atrophie de la table interne au niveau du diploë. Nous n'avons d'ailleurs pas non plus observé les modifications du parallélisme entre la direction du plancher de la selle et celle du plancher du sinus sphénoïdal (signe de Stenvers).

En conclusion : en dehors des empreintes digitiformes et de la disjonction des sutures, la présence d'autres lésions semble indiquer la notion d'une évolution tumorale, et c'est seulement dans les cas où le diagnostic fut relativement tardif que nous avons pu retrouver ces autres lésions.

VII. — ÉLECTROENCÉPHALOGRAMME

Cet examen, pratiqué chez 6 de nos malades, nous permet de penser qu'il est indispensable. En effet, les tracés se sont toujours révélés perturbés et même si parfois ils avaient pu nous induire en erreur :

- *Observation I* : tracé présentant un rythme de base 7-8 c/s, ample. Ondes lentes amples en courtes bouffées avec prédominance frontale bilatérale.

- *Observation VI* : ondes lentes et pointes-ondes avec anomalies diffuses.

ils furent révélateurs dans le reste des cas :

- *Observation II* : rythme 8-9 c/s, ondes lentes à maximum gauche, tumeur postérieure à gauche, ce qui se vérifia.
- *Observation III* : assez nombreuses ondes lentes, généralisées à maximum antérieur, un peu plus nombreuses à droite. S.L.I. sans modifications. *Conclusion* : tracé légèrement altéré, tumeur des hémisphères très peu probable, tumeur de la fosse postérieure possible (vérifié à l'intervention).
- *Observation IV* : tracé très altéré, hypersynchrone au repos, paroxystique à la S.L.I. avec maximum postérieur gauche.
- Pour l'*observation VII*, le cas confirme même la nécessité de cet examen ; en effet, cette malade, vue le 4 janvier 1958 à Troyes, présentait un E.E.G. normal. Un mois après, le 7 février 1958, on notait une légère altération sans signes de localisation, ondes lentes. Puis le 11 octobre 1958, à Paris, on trouve des ondes lentes à prédominance postérieure gauche occipito-temporale ; foyer assez limité occipito-temporal gauche.

Cette évolution du tracé, en rapport vraisemblablement avec l'évolution tumorale, ou tout au moins confirmant la modification clinique, nous permet de conclure à l'importance diagnostique de l'E.E.G. dans l'astrocytôme du cervelet. Cet examen nous renseigne sur la nature de l'affection dans 4 cas sur 6, soit 66 %, ce qui nous rapproche des données du Professeur WERTHEIMER : « Signes évocateurs 37 % des cas et signes caractéristiques 25 %, soit au total 62 % des cas. »

VIII. — VENTRICULOGRAPHIE

Cet examen est capital pour le diagnostic de l'astrocytôme du cervelet, mais il demande à être pratiqué avec des précautions et ne doit jamais être tenté en dehors d'un milieu neuro-chirurgical.

Il y a un certain temps, l'emploi de l'air comme moyen de contraste était réputé dangereux dans la recherche d'une tumeur de l'encéphale. Néanmoins, si l'encéphalographie gazeuse est évidemment déconseillée, il n'en est pas de même pour la ventriculographie, pratiquée sous le couvert d'un service de neuro-chirurgie avec la possibilité d'intervention immédiate, si nécessaire. Dans ce cas, et avec ces précautions, la ventriculographie, loin d'être dangereuse, devient un examen paraclinique fondamental.

Dans cette série de 7 astrocytômes, nous avons pratiqué la ventriculographie dans 5 cas. Ce sont d'ailleurs les 5 dernières observations, donc les plus récentes.

Dans toutes ces observations (*observations III, IV, V, VI, VII*), la ventriculographie a permis sans aucune hésitation de situer la tumeur dans la région cérébelleuse par modification de la forme du IV^e ventricule, ce qui a conduit à pratiquer l'intervention, confirmant les données de cet examen complémentaire, même dans les cas — en particulier *observation VI* — où l'E.E.G. n'avait pas permis de conclure à un diagnostic.

Dans l'*observation VII*, peut-être, la ventriculographie ne nous a pas donné les précisions que nous attendions d'elle. Le IV^e ventricule était libre et peu modifié. Ceci n'a rien de très étonnant, puisque l'astrocytôme, tumeur à croissance lente, peut atteindre un volume important avant de donner des signes d'obstruction. C'était d'ailleurs le cas et l'association de l'E.E.G. à la ventriculographie a permis de poser le diagnostic exact.

Nous ne saurions trop insister sur l'importance de ces 2 examens paracliniques dont les données se superposent parfois, se complètent le plus souvent, permettant ainsi de pratiquer sans erreur l'intervention salvatrice.

IX. — L'INTERVENTION ET SES SUITES

Volontairement, nous ne parlerons pas des interventions ni de la technique opératoire, ceci étant du domaine hautement spécialisé de la neuro-chirurgie. Mais nous voudrions insister sur les bonnes suites que nous avons pu observer.

Sur nos 7 cas, 2 sont décédés, les autres sont actuellement en bonne santé.

Les 2 décès nous semblent dûs à un diagnostic trop tardif. En effet, nous avons retrouvé dans ces 2 observations (*obs. I et II*) des signes décrits par le Docteur LOISEL comme pathognomoniques, nous les avons signalés au fur et à mesure dans les autres chapitres et que nous considérons, maintenant, plus en rapport avec une phase « pré-terminale » qu'avec la « période d'état ». Nous pensons que si les examens complémentaires (E.E.G., ventriculographie) avaient, dans les 2 cas, été pratiqués quelques mois auparavant, alors que les symptômes étaient plus discrets certes, mais tout de même très évocateurs, les suites auraient probablement été tout autres.

- *Observation I* : vers le 15 septembre 1948 ne marche plus, crises convulsives, position de la tête inclinée vers la droite, strabisme

convergent à droite, paralysie faciale et paralysie du VI droit, circulation collatérale du cou : le tableau était alors déjà très complet et l'intervention ne fut pratiquée que 3 mois après.

- *Observation II* : novembre 1950 : vomissements le matin à jeun, nausées ou baillements, pâleur avec parfois syncope après les vomissements, se frotte le nez et le tout accompagné de démarche ébrieuse. L'intervention n'eut lieu que fin janvier 1951.

Les 5 autres cas sont actuellement tous en bonne santé. Ceci avec un recul allant de sept ans à un an. Nous n'avons noté aucun cas de récurrence, et même l'amélioration clinique est survenue peu à peu avec un retour complet à l'état normal.

Pourtant, les auteurs, russes, les Docteurs P.E. PERSCHMANN et J.B. KONOVALOFF, signalent de nombreux cas de récurrences d'astrocytômes du cervelet. Pour eux, le nombre des réopérés atteint 20 % des interventions primitives. Ces cas se situent, en particulier, chez des sujets porteurs d'astrocytôme avec polymorphisme cellulaire, et, aux interventions suivantes, ils remarquent une modification de la structure de la tumeur avec formation dans le stroma d'immenses cavités angioformes sanguines. Ce fait a déjà été signalé par le Docteur LOISEL qui pensait que ces modifications de la structure de l'astrocytôme étaient dues à la présence dans la tumeur d'éléments astroblastiques. Mais, où les auteurs russes sont en contradiction avec les données actuelles, ce sont les cas où ils font des interventions partielles et ceci est assez fréquent.

L'évolution vers la récurrence n'est pas de durée constante d'après les auteurs russes : la durée allant de 18 mois à 15 ans. Pour eux, les kystes seraient un signe très fréquent des récurrences. Ceci est en opposition avec nos données car les kystes semblent faire partie de l'essence même de cette tumeur.

Non seulement les opérations sont partielles, mais en plus ils interviennent pour pratiquer simplement une décompression liquidienne associée ou non à une section vermiennienne ou une biopsie tumorale — et les auteurs concluent :

« Une telle rémission totale après une intervention insignifiante qui a laissé presque intact le complexe tumoral permet de faire une série de déductions :

- 1° Dans l'âge infantile, il existe une capacité exceptionnelle de compensation des lésions cérébelleuses.
- 2° L'intervention chirurgicale par elle-même n'apparaît pas comme un facteur d'accélération de la croissance tumorale.

- 3° Le caractère de l'intervention chirurgicale, le degré de sa radicalité ne déterminent pas le développement du processus tumoral post-opératoire.
- 4° Le développement de la tumeur, même en présence de transformation maligne caractérisée, se fait par vagues successives, et, après une période d'accroissement, peut survenir une accalmie temporaire. »

Ces données apportent peu de choses et au contraire montrent ce qu'on ne doit pas faire. Déjà, en 1935, les décès relevés dans la thèse du Docteur LOISEL sont presque toujours dûs à des interventions partielles sur des diagnostics trop tardifs.

Les auteurs russes concluent :

« Les rechutes sont provoquées par une série de facteurs :

- 1° La transformation kystiques de la tumeur avec formations de gros kystes.
- 2° Par la cicatrisation grossière dans la zone de l'intervention chirurgicale provoquant la compression. Cette cause s'ajoutant à la croissance modérée du tissu tumoral joue un rôle déterminant dans la rechute clinique.
- 3° Le plus souvent par la nouvelle croissance du tissu tumoral... La régression des symptômes neurologiques locaux dans le cas de rémissions répétées témoignent que les astrocytômes du cervelet "dits récidivants" conservent même en présence de cataplasies cellulaires, les qualités principales d'une tumeur évoluant d'une façon bénigne. »

Nous ne pouvons être de cet avis étant donné que :

- 1° Jamais lors d'une opération complète, nous n'avons constaté de récurrence.
- 2° Les récurrences dont nous avons pu lire les observations surviennent lors d'une opération partielle et le plus souvent après présence à l'examen histologique d'astroblastes.
- 3° Les kystes ont été trouvés fréquemment lors de l'intervention première et semblent au contraire caractériser cette tumeur.
- 4° Jamais nous n'avons rencontré de troubles dûs à une mauvaise cicatrisation.

Les auteurs russes semblent, à la lumière de leurs publications, pratiquer soit des opérations trop tardives, soit des opérations limitées ce qui évidemment conduit à de mauvaises suites opératoires. Nous ne saurions donc trop insister, en conclusion, sur l'importance de la clinique, associée aux examens paracliniques, permettant la précocité du diagnostic de cette tumeur éminemment favorable, et sur le fait que, dans la mesure du possible, l'intervention devra être pratiquée de bonne heure et que l'excision devra être complète.

CONCLUSIONS

L'astrocytôme du cervelet est une tumeur bénigne à évolution lente.

Le diagnostic clinique est difficile en raison de la discrétion des signes de localisation, souvent masqués par un syndrome d'hypertension intracrânienne dont l'évolution lente, par poussées, peut elle-même en imposer pour une affection spontanément curable, voire non neurologique.

L'astrocytôme du cervelet doit être évoqué chez tout enfant présentant des signes de tumeur cérébrale, confirmé par des signes cliniques de localisation, affirmé par des examens paracliniques au premier rang desquels se place la ventriculographie.

Le pronostic dépend de la précocité de l'intervention, cette tumeur bénigne ne récidivant pas après exérèse complète.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
J. MARIE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- LOISEL (Guy). — Les astrocytômes du cervelet de l'enfant (étude anatomo-clinique, diagnostique, thérapeutique et pronostique). (*Thèse*, Paris, 1935.)
- Astrocitoma fibrillar del cerebelo. (*Bulletin Médical de l'Hôpital Infantile de Mexico*, avril 1952, vol. IX, n° 2, pp. 200 à 206.)
- PERCHMANN (R.) et KONOVALOFF (J.B.). — Clinique des astrocytômes soit-disant récidivants. (*Voprocj Neurokhirurgji*, Moscou, septembre-octobre 1955, 19, n° 5, pp. 20 à 25 [texte en russe].)
- WERTHEIMER (Prof.) et CORRADI (M.). — Les astrocytômes kystiques du cervelet. Etude anatomo-clinique sur 44 cas. Résultats opératoires. (*Semaine des Hôpitaux*, 32^e année, 22 juin 1956, n° 38, pp. 2179 à 2188.)
- MATSON (Donald D.). — Cerebellar astrocytoma in childhood. (*Pediatrics*, Springfield, juillet 1958, 18, n° 1, pp. 150 à 158.)
- VAN VEI TSIN. — *Voprocj Neurokhirurgji*, Moscou, juillet-août 1958, 22, n° 4, pp. 46 à 48 (texte en russe).

